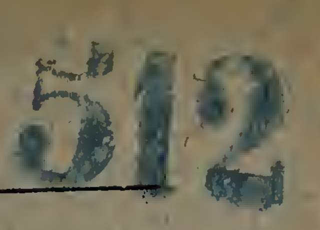
13



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1902 — N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le jeudi 17 juillet 1902, à 1 heure

Par GEORGES AUDEBERT-LASROCHAS

Né à Firbeix (Dordogne), le 17 novembre 1877

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

POROKÉRATOSE

Président : M. CORNIL, *professeur.*

Juges : MM. CHANTEMESSE, *professeur.*

BONNAIRE, } *agrégés.*

MERY, }

PARIS

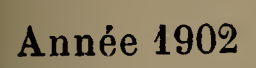
G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1902

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1902



THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le jeudi 17 juillet 1902, à 1 heure

Par Georges AUDEBERT-LASROCHAS

Né à Firbeix (Dordogne), le 17 novembre 1877

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

POROKÉRATOSE

Président : M. CORNIL, *professeur.*
Juges : MM. CHANTEMESSE, *professeur.*
BONNAIRE, MERY, *agrégés.*

PARIS

G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1902

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR CORNIL

Arrivé au terme de nos études nous avons le devoir d'adresser nos sincères remerciements à nos premiers maîtres de l'École de Limoges.

Parmi eux nous sommes heureux de remercier tout spécialement :

M. le professeur Raymond avec lequel nous avons commencé nos études ; il nous a toujours témoigné le plus bienveillant intérêt, nous lui en sommes profondément reconnaissant ;

M. le Dr Boulland qui s'est attaché à nous enseigner, au lit du malade, la méthode dans l'observation, la rigueur dans les déductions cliniques et les moyens thérapeutiques.

En arrivant à Paris, nous avons trouvé des maîtres éminents dont les leçons ont complété notre instruction :

M. le professeur Guyon nous a appris la pathologie des voies urinaires ; M. le professeur Pinard, l'art des accouchements ; nous avons suivi les leçons cliniques de MM. Comby, Variot et du professeur Tillaux ; ils resteront pour nous des maîtres respectés.

Enfin nous sommes heureux de remercier particulière-

ment M. Brocq qui a bien voulu s'intéresser à notre modeste travail et nous aider de ses conseils.

M. le professeur Cornil a bien voulu nous faire l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse ; qu'il nous permette de lui en exprimer ici toute notre reconnaissance.

INTRODUCTION

La porokératose est une affection presque inconnue en France. Après des recherches bibliographiques assez complètes nous n'avons guère trouvé dans la littérature française que le cas de MM. Du Castel et Lenglet ; cas ambigu, du reste, comme le montre la discussion qui a suivi sa présentation à la Société de dermatologie.

Il nous a paru intéressant de consacrer notre modeste travail inaugural à l'exposé clinique du type morbide qu'ont établi les belles recherches des auteurs italiens.

Nous avons recueilli et résumé les quelques cas publiés dans divers pays.

Enfin nous nous sommes demandé si l'histologie de cette dermatose était bien caractéristique.

Nous avons fait les plus larges emprunts aux travaux de MM. Mibelli, Ducrey et Respighi, qui ont, les premiers, décrit l'affection, qui mérite du reste de porter leur nom.

CHAPITRE PREMIER

EXPOSÉ DES FAITS

Les observations de la singulière affection qui nous occupe sont rares : il en existe à peine une vingtaine de cas dans la science.

Nous avons cru utile de reproduire dans cette première partie deux observations.

La première appartient à MM. Ducrey et Respighi : elle a servi à établir le type morbide porokératose.

La deuxième a été publiée par Mibelli ; cet auteur étant en désaccord, quant à l'étiologie et à l'interprétation des lésions, avec l'école de Pise, nous avons tenu à traduire l'observation typique publiée dans l'*Archiv für Dermatologie*.

Nous ne reproduisons pas leurs examens histologiques ; on les retrouvera résumés dans un chapitre spécial, où nous étudions les lésions histologiques de la porokératose.

Observation I. — MM. Ducret et Respighi (1).

Jean-Baptiste Mar..., âgé de 66 ans, originaire d'Orantano, cultivateur, marié, a des enfants.

A toujours joui d'une bonne santé et ne se rappelle pas avoir été atteint d'une maladie de quelque importance. Fume modérément depuis son jeune âge.

(1) *Annales de dermatologie*, 1898.

A l'âge de 15 ans le malade a remarqué sur le pied droit et exactement sur la face dorsale du 5e orteil, une petite saillie dure, rugueuse, qui lui donnait une sensation de prurit et plus tard devint douloureuse par la pression de la chaussure.

Vingt ans après, une saillie analogue à la précédente se développa sur le bord interne de l'articulation phalango-phalangettienne du pouce gauche et une autre huit ans plus tard sur la région malléolaire externe droite. Ces deux saillies s'accrurent très lentement et ne donnèrent jamais lieu qu'à des troubles subjectifs peu considérables. Outre ces trois saillies qui s'étaient développées à si long intervalle il s'en joignit une quinzaine d'années plus tard (le malade approchait alors de la cinquantaine), d'autres sur la plante des pieds, d'abord à droite, puis à gauche, puis, au bout d'un court espace de temps, également sur la face dorsale des pieds ; disséminées çà et là sur la face dorsale des doigts, et une sur la paume de la main droite, à la base de la région thénar.

C'est seulement il y a une année à peine que le malade a constaté les premières manifestations sur le visage, sur le cuir chevelu et sur le scrotum qui sont devenues nombreuses dans ces derniers mois.

Les lésions de la muqueuse buccale n'ont pas été remarquées par le malade avant notre examen.

En dehors des troubles subjectifs déjà signalés pour quelques taches, du prurit accidentel et de la douleur sous l'influence des pressions exercées par la chaussure surtout pendant la marche, et dans les travaux manuels, le malade n'a jamais éprouvé aucune autre espèce de douleur. Sauf que, surtout lorsqu'il est au lit, presque habituellement à un moment qu'il ne peut préciser, il éprouve une sensation de chaleur dans les pieds et un peu dans la jambe jusqu'au voisinage du genou, assez pénibles pour l'obliger à mettre ces parties en dehors de ses couvertures.

Relativement aux antécédents de famille, le malade rapporta que :

a) Sa mère, Liberata Nel..., morte à 60 ans atteinte des mêmes lésions. Deux de ses oncles maternels également atteints de cette affection et probablement deux autres morts accidentellement ;

b) Deux de ses frères plus âgés et une sœur plus jeune, également

atteints de cette affection, morts à un âge avancé, sans que leurs conjoints aient contracté la maladie ;

c) Un oncle maternel et son fils sont atteints de la maladie ; un autre oncle, frère du précédent, aurait également été atteint ;

d) Le père du malade, mort depuis quelques années, n'a jamais présenté de lésions cutanées ; de même deux sœurs, la femme et les deux fils, tous vivants, en sont complètement indemnes.

A Orantano nous avons pu nous assurer de visu de la maladie du cousin germain de notre malade et avoir la confirmation des renseignements que ce dernier nous avait donnés.

Etat actuel (3 juin 1897). — Les lésions cutanées intéressent la tête, la peau du scrotum, les mains, les poignets, les pieds et les jambes.

Tête. Cuir chevelu. — Sur le cuir chevelu qui présente des zones disséminées où les cheveux sont éclaircis dans la région du vertex et dont le voisinage de la région frontale est presque alopécique (par alopécie sénile) on remarque une trentaine de petites taches sur lesquelles les cheveux sont clairs ou manquent complètement ; ces taches sont disséminées sans siège de prédilection, lenticulaires ou en forme de gouttes, plus ou moins circulaires, ou en forme de biscuit, polycycliques ou complètement irrégulières. A leur niveau les orifices folliculaires sont plus ou moins apparents ; la surface est plane, légèrement déprimée, de coloration jaune brunâtre très épaisse ; les bords bien marqués sont linéaires, légèrement saillants, de coloration plus foncée que la zone qu'ils entourent. Les rares cheveux qui persistent avec les petites taches ont un aspect normal et résistent normalement à la traction.

Visage. — Sur la partie supérieure de la région frontale, exactement au niveau où le cuir chevelu est devenu alopécique, on voit quelques petites taches en gouttes analogues aux précédentes, dont elles diffèrent seulement par un très étroit sillon tracé sur le milieu du relief linéaire périphérique.

Le sillon est plus manifeste sur les rares petites taches lenticulaires et en gouttes qu'on voit sur le reste de la région frontale ; une de ces taches en forme de goutte occupant le sourcil gauche au voisinage de

la glabelle, présente un bord nettement saillant en forme de digue sur toute la longueur.

Le reste du visage, y compris les pavillons des oreilles, est occupé par de nombreuses petites taches dont les unes sont lenticulaires, les autres en forme de gouttes, le plus grand nombre irrégulières avec des formes qui échappent à toute description exacte. Toutes ont une zone centrale déprimée, plus ou moins lisse, complètement alopécique ou à peu près alopécique dans les régions pileuses, avec des orifices folliculaires apparents, particulièrement sur celles qui occupent la peau du nez, de coloration un peu plus accentuée que la coloration brune diffuse de tout le visage. La limite de ces éléments est constituée par un petit bord presque linéaire, toujours plus foncé que la zone centrale, présentant ou non un très étroit sillon et, sur quelques taches, principalement sur le pavillon des oreilles, la totalité ou une partie seulement de ce petit bord est épaissie et dure.

Les tempes sont épargnées ; les paupières et la racine du nez sont peu atteintes. On voit de nombreuses lésions sur le lobule du nez, sur les ailes du nez, sur la joue gauche ; elles sont discrètes sur la joue droite, sur les lèvres, sur le pavillon des oreilles dont elles occupent presque exclusivement la partie antérieure.

Sous le rapport des dimensions les taches sont lenticulaires ou en gouttes sur le nez et sur les oreilles, en gouttes ou nummulaires, surtout nummulaires sur les joues.

Sur la lèvre supérieure à gauche, une tache nummulaire complètement alopécique, polycyclique, est remarquable par l'atrophie prononcée qu'elle présente, avec une surface irrégulière comme rugueuse. En outre, sur les lèvres et exactement sur la partie médiane, on constate deux petites taches, l'une lenticulaire sur la lèvre supérieure, l'autre presque en goutte sur la lèvre inférieure, avec une bordure saillante peu accentuée et une zone interne aplatie, blanchâtre, sans signe évident d'atrophie.

Cou. — Le cou, épargné à la partie antérieure et sur les côtés, présente 5 taches en gouttes sur la région de la nuque, 3 supérieures à bords durs, dont l'aspect rappelle celui des taches des pavillons des oreilles et 2 inférieures, très analogues à celles qu'on constate sur le front.

Tronc. — Six taches, quelques-unes en gouttes, les autres lenticulaires, sont disséminées sur la partie supérieure de la poitrine et une petite, à peine lenticulaire, sur le dos, dans la fosse sus-épineuse droite. Elles ont des caractères identiques à ceux des taches de la région frontale précédemment décrites.

En outre, il y a 3 taches dans le creux axillaire droit, deux en gouttes, une nummulaire ; trois nummulaires dans l'aisselle gauche, au niveau desquelles les poils ont disparu. Ces taches ont un bord légèrement élevé, assez pigmenté, divisé par un sillon.

On voit un petit nombre de taches, une douzaine environ, rendues apparentes par la pigmentation du bord, qui est un peu induré, disposées le long du bandage herniaire que le malade porte à gauche pour une hernie inguinale. Quelques-unes au niveau du bandage lui-même, d'autres au-dessus ou au-dessous de lui.

Organes génitaux. — On voit sur le scrotum, surtout à sa partie antérieure, de nombreuses taches assez larges et irrégulières, entourées d'une bordure mince, filiforme, faisant saillie sur une étroite base hyperémique qui la rend plus apparente et plus élégante ; la partie centrale de ces taches, légèrement atrophique, présente des poils plus clairsemés que la peau saine environnante.

Aucune lésion sur la verge.

Membres supérieurs. — On note une petite tache lenticulaire sur le côté externe du coude droit et quelques-unes disséminées sur la peau des avant-bras ; ces taches, reproduisent les caractères de celles du front.

Par contre les taches sont nombreuses sur les poignets, principalement sur la face dorsale du poignet droit et sur la face palmaire du poignet gauche ; elles sont nombreuses également sur les mains, occupant presque exclusivement la région dorsale, disséminées assez régulièrement sur la main droite, mais prédominant sur la partie externe de la main gauche. Sur la paume de la main droite, on voit seulement une petite tache occupant la base de la région thénar. Quant aux doigts, les lésions sont peu nombreuses à droite où elles occupent presque exclusivement la région dorsale et sur les côtés. Les régions périunguéales sont indemnes. Aucun des ongles n'est déformé.

En ce qui regarde les dimensions, il y a prédominance des plaques nummulaires, arrondies et polycycliques sur les poignets et le dos des mains, des plaques lenticulaires sur les doigts. Sur toutes les traces, la bordure est saillante avec un bourrelet, particulièrement apparent sur quelques-unes, soit pendant toute leur durée, soit à certaines périodes : ce n'est pas toujours sur les points où les pressions ou les chocs résultant de la profession du malade sont les plus répétés que cette bordure est la plus accusée ; de coloration brunâtre ces taches se distinguent difficilement sur la face dorsale des extrémités en raison de la coloration brune diffuse de ces régions, tandis qu'elles se voient mieux sur la face palmaire.

Sur le plus grand nombre de ces taches on remarque un sillon bien marqué le long du sommet du bourrelet, assez étroit sur la plupart, évasé au contraire et avec une bandelette centrale sur celles dont les bords sont calleux.

La zone centrale des taches, dont la surface est plus ou moins déprimée par rapport à la bordure, présente les caractères de la peau atrophiée à un degré variable. Mais sur quelques taches la zone centrale dure s'élève jusqu'au niveau de la bordure dont elle constitue le bord interne. La bandelette qui s'élève au-dessus du sillon, assez épaisse et ondulée, atteint sur quelques taches et dépasse sur d'autres le niveau de la zone centrale et s'appuie sur elle comme si elle lui adhérait.

Sur le dos du poignet gauche, on voit quelques cicatrices de blessures, larges de quelques millimètres, planes, anémiques, hypochromiques, qui sont respectées par les taches.

Membres inférieurs. — Les cuisses sont indemnes. Les taches sont peu nombreuses sur les trois quarts supérieurs des jambes, nombreuses sur leur quart inférieur et sur la face dorsale des pieds. Il y a prédominance des taches nummulaires, arrondies et polycycliques ; les bords et la zone centrale sont analogues à ceux des éléments des poignets et des mains, et la coloration brun rouge du bord se détache sur la peau assez blanche du voisinage.

Une tache intéresse la moitié interne de la région unguéale du gros orteil droit, et une la moitié externe de la région unguéale du troisième orteil gauche. La portion correspondante de l'ongle est doublée d'épais-

seur, plus opaque, de coloration brune, sa surface est irrégulière. On constate sur la plante des pieds, les régions des talons et des articulations métatarso-phalangiennes, quelques taches en gouttes, calleuses dans leur totalité.

Muqueuses. — Légère leucoplasie sur les joues, le long du sillon interdentaire.

Sur la muqueuse buccale on note quelques lésions disséminées sur les lèvres, la joue gauche, les gencives, la voûte palatine et la face inférieure de la langue.

Surface interne des lèvres. — Sur la lèvre supérieure, à gauche de la ligne médiane, et au voisinage de celle-ci, sur le milieu de la hauteur de la lèvre, il y a une petite tache de la largeur d'une grosse lentille, irrégulièrement arrondie ; cette tache opaline au centre, prend progressivement une teinte blanc opaque et s'épaissit à mesure qu'on s'approche de la périphérie où elle se termine par un bord net.

Sur la lèvre inférieure il y a deux petites taches absolument identiques, sauf leur dimension qui est un peu moindre ; les deux taches se touchent presque et sont situées à un centimètre du sillon labio-gingival, un peu à droite de la ligne médiane.

Joues. — On constate une seule tache sur la joue gauche, sur le sillon interdentaire correspondant aux avant-dernières molaires ; cette tache est également lenticulaire, ovoïde, uniformément plane et opaline ; l'anneau blanc, opaque et mince, qui la limite, présente dans la partie postéro-inférieure de la circonférence et sur son bord externe, une saillie formée de petits grains miliaires, bien circonscrits et apparents, d'une coloration blanc opaque semblable à celle de l'anneau lui-même avec lequel elle se continue ; cette saillie est assez facilement perceptible au toucher.

Muqueuse gingivale. — Sur le bord alvéolaire supérieur, à sa partie externe, au-dessus du vide laissé par la chute de la canine du côté droit, il y a une petite tache sublenticulaire, dont la partie centrale est plutôt saillante, d'un blanc opaque, aplatie, à bords entourés d'un léger sillon, lequel à sa partie externe présente une étroite bordure, à peine opaline, qui se perd sur la muqueuse du voisinage.

Egalement sur le bord alvéolaire supérieur, à droite et en dedans,

entre les deuxième et troisième molaires, on note une petite tache sub-lenticulaire, d'un blanc opaque, presque conoïde, à surface irrégulière et verruqueuse, présentant absolument les mêmes caractères que les précédentes.

Voûte palatine. — Sur la moitié gauche de la voûte palatine, à un centimètre du raphé, dans une des dépressions digitales normales de la partie antérieure de la muqueuse, existe une petite tache sublenticulaire, à zone centrale légèrement déprimée, de forme grossièrement triangulaire, à ongles arrondis, opaline, avec un mince bord périphérique blanc opaque, saillant comme un fil très mince.

Langue. — A la face inférieure de la langue, à gauche de la ligne médiane, auprès de la pointe, se trouvent deux petites taches sublenticulaires, à zone centrale, très voisines l'une de l'autre, ovalaires, assez élégantes, à bordure circulaire très mince d'un blanc opaque et à zone interne légèrement opaline.

Sur le voile du palais, les piliers, les amygdales,le pharynx, il n'y a aucune lésion à noter. Il en est de même sur la conjonctive et sur la muqueuse nasale.

Observation II, — Mibelli, Ueber einen Fall von Porokeratosis mit Localisation im Munde und an der Glans. *Archiv für Dermatologie und Syphilis,* 1899, XLVII, Bd 5, Heft 1.

Pietro P..., 68 ans, batelier.

Se souvient que certainement sa mère et sa grand'mère du côté maternel ont souffert de la même maladie et qu'un de ses frères en a été atteint. Trois enfants de ce frère, deux fils et une fille, sont affectés de la même maladie.

Il remarqua sa maladie actuelle à l'âge de 30 ans, il est probable qu'elle avait commencé auparavant. Elle atteignit son maximum vers 45 ans et devint très désagréable au patient.

Etat actuel. — *Cuir chevelu* : région antérieure, six taches de la largeur d'un centime ou un peu plus petites. Bourrelet périphérique complet et flexueux enfermant une surface d'aspect différent. Tache centrale kératosique légèrement déprimée par rapport au bourrelet pé-

riphérique. Cette tache centrale est, dans les cercles plus grands, blanc brillant, d'aspect atrophique, sans poils et dépourvue de follicules et d'ouvertures glandulaires. Une de ces efflorescences montre une atrophie nette. Un anneau kératosique est inclus dans ce territoire central, il a l'aspect de l'anneau externe, deux autres taches près de la suture fronto-pariétale, l'une, petite, complètement kératosique, sèche, dure et rugueuse,l'autre entourée de son rempart kératosique a le centre atrophique. Une autre plaque, large de 4 à 5 centimètres, a le bourrelet très ondulé, dans la surface atrophique centrale existent quelques rares élevures petites, comédoïdes, cornées.

Visage. — Taches à centre brillant. Le bourrelet porte à sa partie superficielle une mince crête cornée qui le fait paraître dur et tranchant. Près du sourcil gauche, petite tache complèment kératosique qui s'élève de quelques millimètres au-dessus du niveau général, de sorte qu'elle simule une petite corne. Sur le dos du nez près du sillon de l'aile droite de la narine, on voit une tache légèrement atrophique, de couleur indécise (Missfarbe), irrégulière, traversée de minces veinules et entourée d'un bourrelet kératosique partiel. On trouve encore sur le visage quelques amas kératosiques qui sont indistinctement développés, et de forme et de taille diverses. Le bourrelet qui les entoure est cependant bien distinct, la surface médiane est plane mais rugueuse, ce qui est dû à la présence de nombreux petits points cornés, comédoïdes, qui s'élèvent sur la peau blanchâtre ou blanc rosé parcourue de minces veinules.

On voit beaucoup de ces taches essentiellement différentes aux oreilles : le plus grand nombre de celles-ci montre au centre une atrophie beaucoup plus nette, tandis que le bourrelet périphérique est dessiné d'une façon grossière, moins dur cependant, mais sec, analogue aux croûtes séborrhéiques du kératome sénile.

Cou. — Région supra-hyoïdienne,quelques taches typiques. A la nuque quelques autres d'un aspect beaucoup moins caractéristique, elles représentent des taches irrégulièrement ovales qui atteignent environ la grosseur d'une amande. Elles sont entourées d'un bourrelet sinueux, mince, et dur, que l'on sent mieux qu'on ne le voit. Vers l'extérieur le

bourrelet descend progressivement à la façon d'un talus, en dedans il va au contraire à pic jusqu'à un plan qui est situé plus bas que le milieu de la plaque, de sorte qu'entre celui-ci et le bourrelet il existe une sorte de fossé, dans lequel la peau est légèrement achromique mais normale, comme tout le reste de la peau du cercle dont l'aspect, sauf la coloration claire, est presque complètement normal.

Tronc. — A l'abdomen deux taches de la grosseur d'un franc. Rien au dos, au thorax, aux aisselles, aux bourses.

Membres inférieurs. — Quelques taches hyperkératosiques à la face d'extension des bras. Autres taches aux articulations du poignet, (flexion) de même au dos des mains et des doigts où elles ont un aspect si différent qu'il nécessite une description spéciale. A la face postérieure du poignet droit quatre groupes hyperkératosiques de couleur jaune sale, secs et durs, d'apparence rugueuse. Dans le voisinage et à la surface antérieure du poignet, d'autres qui sont entourés d'un bourrelet élevé dur et coupant, avec une surface centrale déprimée légèrement atrophique, ou d'aspect normal. Au dos de la main on trouve des éléments de la grosseur d'un grain de moutarde qui montrent en leur milieu une élevure fortement cornée et pointue. A peu près au milieu du dos de la main on remarque une grande plaque de disposition irrégulière entourée d'un bourrelet irrégulièrement développé, ondulé ; en quelques endroits ce bourrelet est net, fin ; en d'autres points il atteint un important développement ; mais il est moins typique et en un point il s'élève en une masse cornée dure et solide, irrégulière, de la grosseur d'un grain de maïs. Une partie du centre est normale et la peau y possède ses plis réguliers, les poils y manquent ; en un point de cette tache on voit un bourrelet annulaire petit et nettement parakératosique, dans le voisinage duquel les plis normaux de la peau deviennent peu à peu plus minces et disparaissent enfin, de sorte que la peau y est lisse, bref la peau y est atrophique, au maximum dans le centre du bourrelet annulaire. Au dos des doigts on trouve quelques éléments de la grosseur d'un grain de moutarde, complètement kératosés, avec un centre aplani ou légèrement enfoncé, ils ont quelque ressemblance avec les verrues planes, et le petit bourrelet qui les enveloppe rappelle le rayon périphérique caractéristique des verrues planes. Les pla-

ques les mieux formées se trouvent à l'articulation phalanginienne. A la phalange de quelques doigts existent des plaques sur la pulpe digitale... Les plaques qui empiètent sur le côté de flexion des doigts ont en ces points une apparence spéciale. La bordure en est très mince, moins dure, disposée en talus vers la partie externe, tandis qu'elle tombe à pic vers le milieu. Les sillons papillaires sont moins accentués, on les trouve même complètement étalés, comme si la surface était couverte d'une couche épithéliale néoformée extraordinairement fine.

A gauche, des dispositions analogues : au milieu du dos de la main, amas dont les contours ont l'aspect d'une carte géographique...

Membres inférieurs. — Efflorescences rares à la cuisse, plus nombreuses aux jambes, abondantes surtout au bas de la jambe et au dos du pied. Elles ont communément le diamètre d'une pièce de deux francs. Au pied droit une plaque au talon et une autre en pleine plante dans le voisinage de la racine des orteils. Un très grand placard de forme irrégulière occupant une grande partie du bord interne du pied s'étendait à la fois sur le dos et la plante du pied... Au pied gauche très nombreux amas sur le dos du pied qui tous sont entourés d'une bordure rosée s'estompant peu à peu. Les bourrelets périphériques sont d'apparence variée, les uns beaucoup plus développés qu'à l'ordinaire, en hauteur et largeur, mais de forme typique. En d'autres, le bourrelet est marqué d'amas cornés qui ont le diamètre d'un grain de riz et adhèrent fortement à la surface sous-jacente. Tous ces bourrelets enserrent une surface cutanée d'aspect normal, dans la plus grande seulement on trouve de petites élevures dispersées, très dures, cornées.

Rien de remarquable aux ongles.

Organes génitaux. — 7 amas au pénis avec circonférence flexueuse, ils sont disséminés sur le pénis et le scrotum. Tous sont d'apparence typique avec une région centrale de peau normale enveloppée d'un cercle hyperkératosique qui lui-même est bordé d'un anneau rouge. Ce bord est élevé aussi bien au-dessus de la peau externe que de la peau intérieure, il porte au sommet un sillon et dans ce sillon une lamelle cornée qui y est fichée.

Bouche. — Lèvre supérieure, plaque allongée dans le sens de la

lèvre, limitée en dehors par la bordure rouge de la lèvre, en dedans par une ligne arquée, ondulée. La muqueuse labiale est privée de la couche supérieure de l'épiderme sans être autrement transformée... il n'y a pas de bordure véritablement parakératosique.

A la face interne de la lèvre inférieure, tache de forme irrégulière enveloppée d'une bordure élevée qui a plus qu'à la lèvre supérieure la similitude avec les plaques porokératosiques.

Près du bord alvéolaire de la mâchoire supérieure où manquent les grosses molaires une plaque accentuée rose rouge se soulève nettement au-dessus de la muqueuse jaune blanchâtre environnante. Elle est bordée par une zone peu élevée de couleur beaucoup plus sombre. A côté de celle-ci sur la voûte palatine existe une plaque cyclique de couleur pâle qui se distingue peu du voisinage ; cette plaque possède un centre déprimé et un bord nettement élevé.

Il n'y a de douleurs qu'un certain agacement aux mains et aux pieds qui s'exagère jusqu'à la douleur vraie par la marche et les occupations violentes. Peu de sommeil, prurit léger ou picotement aux mains et surtout aux pieds, les amas aussi sont parfois sensibles et douloureux à la pression légère. Les douleurs disparaissent quand le patient, qui est pêcheur de son état, laisse les mains longtemps plongées dans l'eau de mer.

Les autres plaques sont indolores. Le malade ignore celle de la bouche.

Enfin, nous croyons utile de citer maintenant un cas présenté à la *Société de Dermatologie*, par MM. Du Castel et Lenglet (1). D'après l'examen clinique, cette dermatose avait été diagnostiquée porokératose ; l'histologie a montré qu'il s'agissait d'un cas de lichen.

Nous allons reproduire, *in extenso*, l'observation de ces

(1) Qu'il nous soit permis de remercier ici M. Lenglet pour la grande obligeance avec laquelle il a mis ses coupes et ses conseils à notre disposition.

auteurs, l'examen histologique du Dr Lenglet et la discussion qui a suivi.

On verra, d'après cette discussion, pourquoi certains auteurs veulent voir dans la dermatose que nous étudions une variété de lichen plan annulaire.

Observation III. — Du Castel et Lenglet, *Soc. franç. de Dermatologie*, 1er février 1900.

Col... est un homme de 35 ans, de haute stature, d'apparence saine, dans les antécédents duquel on ne retrouve aucune éruption antérieure à celle dont il souffre et qui ne paraît avoir jusqu'ici subi aucune grave maladie en dehors d'une fièvre typhoïde à l'âge de 12 ans. Cet homme ne croit pas qu'il existe dans sa famille aucune autre personne atteinte de la maladie qui l'amène.

Il y a une dizaine d'années, après un séjour au Tonkin, il vit apparaître sur le gland une tache circulaire qui n'a pas, à son dire, changé d'aspect depuis cette époque.

C'est une sorte de bourrelet circulaire offrant la coloration générale du gland, élevé d'environ un millimètre au-dessus de la région voisine et dont le sommet ne présente pas de traces apparentes de squames ou de sillon. La forme de ce bourrelet est prismatique. Il n'existe pas seul sur le gland ; il y est accompagné de fractions de bourrelet de construction identique qui lui sont concentriques. On compte trois de ces formations secondaires.

En 1898 le malade vit apparaître au tiers inférieur des jambes, à la face interne de la jambe gauche et à la face externe de la jambe droite, deux taches qui lui semblèrent d'abord immobiles, mais qui s'agrandirent avec beaucoup de lenteur. Actuellement elles ont la dimension d'une pièce de 5 francs environ et sont ainsi constituées : un bourrelet périphérique et une aire centrale.

Le bourrelet périphérique est remarquable par sa continuité, sa régularité, sa netteté et par sa disposition ; il n'est pas rigoureusement circulaire ; çà et là il présente des avancements ou des avances.

La couleur est brun rouge, la forme prismatique ; le sommet est saillant et marqué par une fine ligne circulaire où la couche cornée est soulevée et décollée comme si l'on avait passé la pointe d'une aiguille. En dehors de ce bourrelet la peau est saine en apparence. Dans l'aire centrale elle présente des modifications très importantes. On y note la présence de zones plus déprimées les unes que les autres ; les zones les plus déprimées sont pâles, comme atrophiques ; les zones moins déprimées, mais cependant très inférieures à la région du bourrelet, ont une coloration rosée et présentent çà et là : 1° des orifices infundibuliformes punctiformes, qui semblent pénétrer de quelques dixièmes de millimètre à un millimètre dans la profondeur ; 2° des saillies cornées dépassant la surface de 1 à 2 millimètres et s'enfonçant, d'autre part, à une profondeur à peu près égale. Ces saillies sont assez résistantes à l'arrachement. Quand on les enlève, elles laissent des pertuis analogues à ceux que nous venons de signaler. De quelques-uns de ces orifices ou du milieu de certains des cônes cornés on voit s'élever un poil qui n'a, en général, qu'une médiocre adhérence. L'aire est d'ailleurs presque complètement glabre tandis que la peau du voisinage de la lésion compte de nombreux poils. En grattant avec une aiguille la surface de la lésion on voit qu'elle est, dans toute son étendue, recouverte d'une couche cornée très épaisse et qui se laisse facilement soulever par la pointe de l'aiguille et détacher par elle en petites lamelles. La teinte générale de la tache est brunâtre. Aux deux jambes les caractères sont identiques.

Il n'existe d'autres éruptions qu'à la face dorsale des mains et sur les avant-bras.

Sur la partie médiane de la face médiane de la main gauche existe un placard de 1 millimètre et demi de large environ ainsi constitué : c'est un véritable petit cratère dont les bords rappellent en miniature le bourrelet que nous avons décrit et dont le fond est fortement déprimé. Le sommet de la crête est marqué par une fine ligne de minuscules squames ; mais on ne saurait y décrire un sillon.

A la face postérieure de l'avant-bras existe une lésion plus grande, mais de même apparence. Elle est irrégulièrement ovoïde ; elle possède un bourrelet extrêmement net, quoique très fin et, dans toute l'étendue

de la lésion, la peau ne présente aucune apparence de réaction en dehors de l'exagération de la production de la couche cornée.

Au poignet droit, au coude du même côté, deux autres taches moins régulières ont un aspect rugueux et paraissent formées de petites saillies coniques placées côte à côte ; il n'y a pas de sillon autour d'elles.

La muqueuse et le reste du tégument ne présentent aucune lésion.

La biopsie n'ayant pas été faite d'emblée, le malade appliqua sur ses lésions diverses substances qui ne les déformaient pas sensiblement, mais qui eurent l'inconvénient de modifier un peu la couche cornée et de faire disparaître une partie de la couche cornée du sommet du bourrelet.

Jamais ces lésions n'ont été l'occasion d'aucune sensation subjective et le malade ne demande à en être débarrassé que parce qu'elles lui sont désagréables à voir.

Examen histologique par M. Lenglet. — La biopsie a porté sur le bourrelet et sur un des cônes cornés du centre de l'aire atrophique de la jambe. En voici le résultat :

Le cône corné est exclusivement constitué d'une série de lames cornées en forme de cornets emboités les uns dans les autres. Au centre de ces lames on aperçoit un poil coupé irrégulièrement. Ces lames cornées, les plus externes de ce cône se continuent directement avec l'ensemble des lames cornées de la surface épidermique. Celles-ci forment des assises très épaisses et régulières, égalant à elles seules l'épaisseur totale de l'épiderme normal ; on ne trouve dans ces lames, ni noyaux, ni granulations d'éléidine ; leur homogénéité est parfaite ; il s'agit donc d'hyperkératose vraie. Dans l'intérieur de cette couche superficielle les bleus polychromes colorent en vert des granulations abondantes par places, rares en d'autres, et qui ne peuvent, pour des raisons que nous indiquerons plus loin, être considérées comme de l'éléidine.

La couche granuleuse existe presque partout, elle a disparu cependant au niveau du cône corné. Là où on l'observe, elle se compose d'une à trois rangées de cellules bien conservées qui présentent dans leur protoplasma, à côté de leurs granulations d'éléidine nettement re-

connaissables à leur teinte gris violacé, des granulations vertes très distinctes et très semblables à celles que nous avons signalées dans la couche cornée. Çà et là on trouve quelqu'une de ces granulations vertes dans l'espace vide laissé par le noyau ratatiné, entre lui et le protoplasma.

Le corps muqueux de Malpighi est réduit au niveau du cône corné à deux ou trois assises ; au niveau de la surface générale il est, au contraire, d'épaisseur normale ou un peu accrue ; il n'y a pas d'œdème intercellulaire et les infiltrations de cellules migratrices sont peu abondantes, sauf en quelques points. Là encore quelques cellules ont dans leur protoplasma des granulations vertes très nettes.

La couche génératrice, nette en de nombreux points, est au contraire en d'autres pénétrée par les éléments conjonctifs voisins et peu reconnaissables. Les mitoses ne semblent pas nombreuses.

Les prolongements épithéliaux interpapillaires sont le plus souvent amincis et leur pointe est souvent disjointe par la pénétration des cellules conjonctives, ce qui donne à leur contour un vague particulier.

Le tissu conjonctif est assez régulièrement infiltré dans toute l'étendue de la zone sous-papillaire et de la zone papillaire. Le derme profond est au contraire respecté. Les cellules qui constituent l'infiltrat conjonctif sont : 1° des cellules rondes à protoplasma très réduit, en grand nombre ; 2° des cellules conjonctives proprement dites en nombre faible ; 3° des Mastzellen en quantité très notable ; 4° quelques rares plasmazellen, et 5° enfin des cellules spéciales sur lesquelles il nous semble utile d'attirer particulièrement l'attention, ce sont des cellules irrégulières à noyau bleuâtre en général peu visible ; car il est enveloppé de granulations vertes qui rappellent en tous points celles que l'on rencontre dans la lame cornée et dans la couche malpighienne.

On rencontre ces cellules depuis l'assise génératrice jusqu'aux couches superficielles du derme profond. Quelques-unes d'entre elles sont placées entre les cellules épithéliales de la couche profonde.

Sans vouloir préjuger de leur rôle, nous devons faire remarquer qu'on les trouve dans les coupes en nombre notable et qu'elles persistent en certains points des préparations surchargées de ces matériaux verts granuleux. Si l'on rapproche ce fait de l'existence du pigment qui

est déposé entre les faisceaux supérieurs du derme, on est amené à se demander quelle est la relation des deux phénomènes, s'il y en a une, d'autant que le pigment,sans être vivement colorable, a lui-même une tendance assez prononcée à se teindre en vert par l'action de certains bleus polychromes.

Les vaisseaux sanguins ont un calibre étroit ; on ne voit pas de dégénérescence de leurs parois. Les lymphatiques ne semblent pas élargis.

Ce que nous venons de dire de la partie centrale de l'aire nous permettra d'être plus bref au sujet des lésions du bourrelet ; celui-ci est dû au soulèvement par un infiltrat conjonctif modéré d'une couche épithéliale épaissie dans toutes ses parties constituantes. Nous n'y avons pas constaté la présence d'un canal corné ; peut-être cette absence est-elle due à l'application antérieure de topiques.

La couche cornée du bourrelet est surtout exagérée au niveau même de la partie saillante de celui-ci, il n'y a ici que de l'hyperkératose et pas de bandelette de cornéification imparfaite.

La couche granuleuse existe encore ; mais ces cellules sont notoirement augmentées de volume, dans leur épaisseur surtout : l'éléidine est, à l'intérieur, normalement formée.

La couche de Malpighi est, elle aussi, remarquable par l'augmentation du volume de toutes les cellules correspondant au point précis du bourrelet ; en dehors et en dedans de lui, la couche de Malpighi reprend son épaisseur et sa disposition normales. Au point qui correspond au bourrelet les cellules sont déplacées, irrégulièrement disposées ; les épines intercellulaires sont tiraillées, rompues par places, et on peut noter un certain degré d'élargissement des fentes dans lesquelles pénètrent des cellules migratrices. Jusque dans la région du bourrelet, mais non toutefois dans la zone malpighienne que nous venons de signaler, on peut trouver des granulations vertes. Dans les espaces intercellulaires on note la présence de corpuscules qui paraissent résulter de désagrégations cellulaires et que leur irrégularité et leur disposition ne permettent pas de regarder comme des éléments microbiens.

La couche génératrice est disjointe au niveau de ce bourrelet, et la limite de l'infiltrat conjonctif de cette zone est impossible à préciser.

Il serait inutile de revenir sur l'état du tissu conjonctif ; il est ici le même que dans le reste de l'aire et l'infiltration est surtout marquée au niveau dn bourrelet. En aucun point nous n'avons constaté de dégénérescence colloïde.

Il nous reste encore à signaler quelques lésions rencontrées çà et là et qui peuvent être décrites à part. Dans aucune de nos coupes (450) nous n'avons rencontré de glandes sébacées, et jamais nous n'avons atteint le peloton des sudoripares.

Mais nous avons vu, en revanche, l'orifice de ces dernières : constamment il était élargi et présentait un cône corné enfoncé dans l'intérieur et un prolongement corné faisant saillie à l'extérieur ; il n'y avait pas de parakératose et le conduit sudoripare au-dessous de l'épiderme se colorait irrégulièrement et semblait partiellement oblitéré.

En un certain nombre de points, la surface de l'épiderme présentait une sorte de cupule cylindrique ou hémisphérique, à laquelle correspondait un enfoncement proportionnel de la couche malpighienne vers le derme. Dans nombre de ces cupules, il n'y avait aucune trace de poil, bien qu'elles fussent remplies de lames cornées ou de lames parakératosiques à noyau conservé. Nous n'avons pu savoir la relation d'aucune de ces cupules avec une glande cutanée. Ce fait nous a paru important parce que Respighi considère ces cupules comme des restes de canal corné périphérique qui était absent dans nos coupes. Or, ces cupules sont le seul point où nous ayons trouvé nettement la parakératose signalée par Respighi au niveau du canal périphérique. Peut-être y a-t-il dans ce fait une confirmation de sa manière de voir.

Quant à la lésion initiale nous ne saurions dire si elle se fait au niveau d'un poil sudoripare, comme le veut Mibelli, ou si elle en est indépendante, nos biopsies ayant porté sur des lésions déjà anciennes. Nous n'avons, d'autre part, rencontré en aucun point des téguments le petit cône corné qui a été observé par Mibelli et Respighi et qui marque la lésion à son début. Toutes les taches du malade remontaient à plus d'un an.

Voici la discussion qui a suivi la lecture de cette observation :

M. Hallopeau. — Cliniquement le cas actuel ressemble à un lichen plan par ses caractères cliniques et anatomiques. Voici des moulages de lésions cutanées identiques à celles présentées par le malade. J'ajouterai que toutes les particularités de l'hyperkératose trouvées ici appartiennent également au lichen plan, lequel est, lui aussi, une maladie familiale.

M. Barthélemy. — La forme arrondie des placards, l'existence d'éléments éruptifs de lichen plan sur les avant-bras et sur le gland, me semblent confirmer le diagnostic de lichen plan typique.

M. Du Castel. — Tous les dermatologistes qui ont étudié la porokératose de Mibelli insistent sur l'analogie d'aspect avec le lichen, d'où la dénomination de pseudo-lichen circiné porokératosique. Il en diffère cliniquement par la longue durée de la porokératose, par l'absence de prurit, par le caractère nettement familial de la maladie. Il en diffère également anatomiquement par l'absence de cônes épidermiques et la moindre intensité du processus hyperkératosique dans le lichen plan, alors que, dans la porokératose, ce processus atteint des proportions considérables.

M. Lenglet. — J'ajouterai également que certains éléments du début ont une forme particulière donnant, par leur évolution, l'aspect de cratères sub-miliaires.

M. Darier. — Je ne connais pas suffisamment la porokératose pour affirmer ou nier que cliniquement cette affection est distincte du lichen plan. Anatomiquement je ferai remarquer que les lésions décrites par M. Lenglet sont de tous points analogues à celles du lichen plan. Les gra-

nulations vertes elles-mêmes se rencontrent dans le lichen. Je ne trouve pas de caractères suffisamment tranchés pour me convaincre qu'il s'agit d'une lésion nettement différenciée du lichen ou d'une variété de cette maladie.

M. Vérite. — Je ne crois pas que la longue durée de la porokératose soit un élément de diagnostic différentiel suffisant, la durée du lichen pouvant être considérable.

CHAPITRE II

DESCRIPTION CLINIQUE

Une des caractéristiques importantes de la maladie est sa coexistence fréquente chez plusieurs membres d'une même famille. On observe il est vrai des consanguins atteints de lichen, mais à un degré bien moindre que dans l'affection qui nous occupe.

Dans les cas de MM. Ducrey, Respighi et Mibelli, ce caractère de la porokératose est très net. 7 cas dans la famille Mar..., 4 cas dans la famille Bell..., 5 cas dans la famille Din.....

On peut supposer que, vu l'indolence de la lésion, bien des cas familiaux ont dû passer inaperçus.

A ce point de vue l'observation de Gilchrist (1) est des plus suggestives, comme on peut le voir par le tableau généalogique ci-joint :

(1) *John's Hopkins Hospital Bulletin*, mai 1897, nº 74.

Grand'mère — **Un Frère**

Lésions de la peau de la figure commençant en 1813. Morte.

Lésions du visage débutant dans l'enfance, durant jusqu'à la mort.

Père — **Un Frère**

(observé par l'auteur)

Porokératose de la face, paume et dos des mains, avant-bras, jambes, pieds.

Lésions analogues débutant à 9 ans. Mort à 72 ans avec ses lésions.

Sœur —	**Patient**	— **Frère** (1)	— **Frère** (2)	— **Frère** (3)
28 ans ; porokératose du visage, début à 7 ans (observée par l'auteur).	(observé par l'auteur).	20 ans, 4 lésions sur le nez ; début à 5 ans (observé par l'auteur)	17 ans, une lésion sur le nez (observé par l'auteur).	15 ans, nombreuses lésions du visage ; début à 9 ans (observé par l'auteur).

Fils	**Fille**
9 ans ; début des lésions à 7 ans (observé par l'auteur).	11 ans ; début à 9 ans sur le visage (observée pr l'auteur).

Sexe. — L'affection est presque l'apanage du sexe masculin.

Dans les observations que nous avons dépouillées on ne trouve pas un tiers des malades appartenant au sexe féminin.

Classe sociale. — Aucun des malades observés n'appartenait à une classe aisée de la société : c'étaient en majorité des agriculteurs, pêcheurs et ouvriers.

Début. — Le début a lieu le plus souvent dans la jeunesse ; le début à l'âge mûr est absolument exceptionnel.

La lésion initiale se trouve ordinairement à une des extrémités, à la main, au pied par exemple.

La porokératose a du reste une prédilection marquée pour les extrémités du corps : visage, face dorsale des mains et des pieds, organes génitaux.

Sur le visage elle occupe le plus souvent le nez, la partie interne des joues.

On la rencontre aussi à la face postérieure du cou et du dos ; avec prédominance à la région anale.

Description des lésions. — Nous décrirons, pour fixer les idées, d'abord : la lésion la plus commune et la plus caractéristique dans laquelle il y a lieu de distinguer : *a*) une saillie linéaire périphérique ; et *b*) une aire incluse.

a) Le bourrelet périphérique est de couleur blanc sale et jaunâtre, d'aspect corné, dépassant peu le niveau de la plaie avoisinante. Le contour du bourrelet est nettement circulaire et polycyclique.

« Ce bord peut être divisé sur tout ou partie de son étendue par un étroit sillon paraissant tracé au burin. Au fond du sillon on peut voir s'élever un liseré, souvent rapproché de la lèvre interne du sillon et adhérent à cette lèvre ; ce liseré n'est pas toujours très évident ; il s'élève jusqu'au niveau du bord supérieur de la saillie dont il a la couleur et l'aspect corné ou même dépasse un peu ce niveau (Ducrey). »

« Au lieu d'être continue la bordure qui limite la tache peut être constituée par des petites saillies cornées tangentielles les unes aux autres, en collier de perles. Cet

aspect se présente le plus souvent au visage (Respighi). »

La peau qui entoure la lésion est normale et seulement légèrement hyperhémiée.

b) La zone inscrite dans la bordure est bien différente d'aspect. Elle est d'abord légèrement atrophique, la peau qui la constitue est à un niveau inférieur à celui de la peau avoisinant la lésion. De couleur brun rougeâtre, elle présente soit une fine desquamation, soit de petites saillies cornées assimilables à celles qu'on retrouve sur la bordure.

Cette région est le plus souvent complètement dépilée.

Telle est la description de l'élément qu'on rencontre le plus fréquemment.

A côté de cette lésion on rencontre d'autres effervescences d'aspect un peu différent, ce sont :

1° Des saillies miliaires ou submiliaires constituées par une partie s'élevant en forme de petite aiguille ou déprimée à la manière d'une ombilication punctiforme, et par une portion périphérique en forme de collerette ;

2° Des saillies papuleuses miliaires à surface plane ou légèrement convexe, limitées sur toute leur étendue par une très mince collerette ayant à peu près la même hauteur que la saillie qu'elle entoure et également l'aspect corné.

Quelques-unes de ces lésions peuvent présenter un petit cylindre corné, haut de quelques millimètres, qui recouvre la très petite saillie papuleuse.

3° Des taches calleuses dans toute leur étendue, plus ou moins larges, circonscrites par un sillon plutôt large avec un liseré corné inclus dans le sillon, souvent bien visible,

festonné, qui fréquemment surpasse en hauteur le niveau de la circonférence de l'aire incluse, à laquelle il peut adhérer. Parfois, dit Ducrey, il est nécessaire de plier la partie périphérique de la tache en différents sens pour rendre bien appréciables le sillon et le liseré.

§ 1. — Symptômes multiples.

L'affection est le plus souvent indolore. Les lésions de la muqueuse buccale ont toujours été inaperçues des malades. Certains malades de Ducrey et Respighi se sont plaints de brûlure légère au niveau des pieds, surtout quand ils avaient marché et au niveau des points de pression de la chaussure.

Très bien étudiée grâce aux photographies prises à intervalles réguliers, la marche de la dermatose est essentiellement chronique.

La plupart des lésions sont restées stationnaires. Certaines ont légèrement augmenté en 2 ou 3 ans jusqu'à confluer, revêtant ainsi l'aspect d'une grande plaie à contour polycyclique. Le bourrelet de certaines taches a disparu.

§ 2. — Localisations sur la muqueuse buccale.

Inaperçues au début, les localisations de la porokératose, sur la muqueuse buccale, ont été étudiées pour la première fois par Ducrey et Respighi de Pise (1).

(1) Note sur les localisations sur le muqueuse buccale de l'affection appelée porokératose, *Annales de dermatologie*, titre IX, 1898.

Les lésions ont été observées sur la muqueuse de la langue, des lèvres, des joues, du palais, des gencives, avec un aspect (réserve faite des modifications apportées par leur siège sur les muqueuses), identique à celui des lésions cutanées. Il est évident que l'apparence opaline des lésions muqueuses correspond à l'aspect kératésique des lésions cutanées.

Les lésions de la muqueuse sont représentées par de petites taches variant de la largeur d'une petite tête d'épingle à celle d'une grosse lentille, le plus grand nombre ayant des dimensions moyennes ; ces taches sont arrondies, ovalaires, réniformes, en forme de biscuit, polycycliques, ou irrégulières, leurs limites très nettes sont formées par une saillie linéaire, d'un blanc opaque, ressemblant à un très mince fil de soie, circonscrivant une surface d'aspect opalin.

« Le centre des taches est marqué par une opalescence uniforme ou presque uniforme, plus ou moins prononcée suivant le cas qui laisse voir plus ou moins nettement, par transparence, la couleur rosée de la muqueuse ; sa surface est tantôt absolument plane, tantôt légèrement déprimée et a parfois l'aspect atrophique.

« Sur quelques taches, la saillie périphérique est unique ; sur d'autres où elle atteint une plus grande largeur elle est divisée sur toute sa longueur, par un étroit sillon semblant tracé avec la pointe d'une aiguille, en deux parties dont l'interne peut être plus large et plus élevée que l'externe. La même saillie linéaire, complète sur le plus grand nombre des taches, est parfois interrompue et fait complètement défaut et est alors remplacée par une étroite dé-

pression rouge rosée ; on observe une semblable dépression dans les points où on a arraché au moyen de l'ongle le relief linéaire qui borde les éléments...

« Une seule fois nous avons surpris chez un de nos malades, sur le bord gingival, une petite tache moins large qu'une lentille, à limites nettes, blanche opaque, assez saillante, presque conoïde à surface irrégulière et verruqueuse.

« En passant le doigt à sa surface, on éprouvait une légère sensation de rugosité et on pouvait reconnaître la présence de quelques petites taches à centre légèrement atrophique et à bord saillant. Les autres taches ne pouvaient être perçues à l'examen tactile (Ducrey et Respighi, *loc. cit.*). »

Le *nombre* des lésions observées n'a jamais été bien considérable, de 2 à un maximum de 12 (Ducrey).

Ces lésions ne sont, du reste, accompagnées d'aucune sensation subjective.

Les malades ignoraient tous leur existence.

La marche est chronique, comme sur la peau.

On n'a jamais constaté de lésions sur la conjonctive ni sur la muqueuse nasale.

CHAPITRE III

DIAGNOSTIC CLINIQUE.

Ainsi constituée la dermatose hyperkératosique de Ducrey ne saurait guère être confondue avec une autre maladie de la peau. Aussi, le diagnostic ne se pose-t-il guère qu'avec les formes anormales du lichen. L'observation que nous avons transcrite de MM. Du Castel et Lenglet, et la discussion qui a suivi à la Société de Dermatologie montrent bien que la question de départ avec le lichen se présente immédiatement à l'esprit.

Dans le lichen plan, la papule élémentaire est pentagonale ou triangulaire, plane, brillante, limitée par des plis de la peau ; occupant le gland, le dos des mains, les poignets, les jambes, l'abdomen, le cou. On observe souvent au centre de la papule une petite ombilication due pour Radcliffe Crocker à la desquamation du cône kératosique développé à l'ouverture du canal de la glande autour de laquelle la papule s'est développée. Ces éléments peuvent se grouper de manières bien différentes mais le seul genre qui puisse prêter à confusion avec la maladie de Mibelli et Respighi, c'est celle décrite sous le nom de *lichen planus circinatus*. Dans cette forme les éléments de lichen arrivent à se toucher par leur bord et peuvent former des anneaux à certains plus ou moins polycycliques circonscrivant une aire centrale plus ou moins atrophique.

Pour certains auteurs, ces vastes lésions circinées seraient formées par l'extension de larges papules avec involution du centre. M. Brocq ainsi que MM. Pringle et Radcliffe Crocker attribue, au contraire, cette apparence circinée à la confluence de petites papules se disposant d'une manière circinée. Aux parties génitales et à l'abdomen cette forme revêt l'aspect de circinations de 10 millimètres à peu près de diamètre, formées par la confluence de petites papules de 1 à 2 millimètres de diamètre (L. Brocq). Aux membres inférieurs, M. Brocq a vu des circinations beaucoup plus volumineuses simulant plus exactement la porokératose. Mais dans la dermatose de Mibelli et Respighi, l'élément, en dernière analyse, est constitué par un bourrelet limitant entourant une zone incluse à tendance atrophique. Le bourrelet est le plus souvent tracé d'un fin sillon, fait qui jamais n'a été signalé dans le lichen.

La bordure nettement squameuse ou plutôt calleuse des taches kératosiques ne ressemble nullement aux éléments plats, brillants souvent déprimés et ceux contre qui constituent les éléments de la bordure des plaques de lichen plan annulatus.

L'aire incluse est beaucoup plus pigmentée dans le lichen que dans la maladie qui nous occupe, l'atrophie est au niveau de cette aire bien mieux marquée dans la première que dans la deuxième affection.

La *marche* est essentiellement différente ; dans la porokératose, on voit un accroissement de quelques millimètres mettre plusieurs années à se faire ; tandis que dans le

lichen l'accroissement de la forme circinée en anneaux se fait en quelques semaines parfois.

Dans le lichen on retrouve le plus souvent des éléments typiques à côté des lésions sujettes à discussion.

Nous avons vu, au chapitre symptômes, que la dermatose de Respighi était le plus souvent indolore ; le lichen au contraire est, la plupart du temps, une affection prurigineuse. Le prurit, d'intensité variable, peut être porté à un degré excessif. Très souvent dans les cas aigus, ce prurit devient une véritable torture.

Le lichen peut se rencontrer à la vérité chez divers membres d'une même famille ; il y a loin de là aux nombreux cas observés chez des consanguins par Ducrey, Respighi, Mibelli et surtout Gilchrist (voir notre tableau).

Les lésions muqueuses des deux affections peuvent-elles être prises les unes pour les autres?

Dans le lichen, les lésions muqueuses sont plus nombreuses, plus confluentes, elles couvrent souvent le dos de la langue ; les éléments muqueux du lichen sont durs, sillonnés de plis à leur surface.

Au contraire, les lésions porokératosiques sont surtout localisées au voile ; sur la langue elles se cantonnent presque exclusivement aux bords et à la face inférieure. Les éléments muqueux de la dermatose que nous étudions sont aplatis, annulaires, à centre opalin et saillie périphérique creusée d'un sillon annulaire.

C'est évidemment ce dernier caractère qui, tant au point de vue lésions cutanées que lésions muqueuses, doit déterminer le diagnostic.

Nous verrons l'importance attachée au point de vue

histologique par les auteurs au bourrelet périphérique. C'est lui qui, tracé d'un fin sillon dans lequel sont enchâssés des cônes kératosiques, paraît donner à l'affection son individualité clinique.

Nous aurons à discuter au chapitre histologie si ce bourrelet de porokératose est une base suffisante pour affirmer à la porokératose une entité morbide.

CHAPITRE IV

HISTORIQUE

Le premier cas de la maladie qui nous occupe fut observé en 1885 à Parme par le professeur Majocchi ; le cas non publié, fut photographié et catalogué *dermatose ichthyosiforme et linéaire*.

En 1893, le Dr E. Respighi, ancien assistant de Majocchi et le professeur Mibelli publièrent simultanément une étude sur cette affection. Leur travail comprend 10 observations.

Tommasoli (1), sans avoir vu aucun des malades de Respighi refuse à la maladie son individualité, la compare à la dermatite circonscrite herpétiforme de Neumann et prépare pour elle l'appellation de *pseudo-lichen circiné porokératosique*.

Le professeur Mibelli (2), dans sa réponse à cette critique, publie de nouvelles observations histologiques et déclare formellement que la lésion du début est formée par un clou corné enfoncé dans un pore sudorifère.

Il émet l'idée que cette lésion pourrait être due à des modifications dans la qualité de la sueur. Comparant sa maladie à certains cas d'ichthyose avec localisation spé-

(1) *Commentario clinico delle malattie cut. e genito-urinarie*, 1894, no 1.

(2) *Monatsch. für prakt. Derm.*, 1895, Bd XX, no 6.

ciale au niveau des glandes sudorifères, il est convaincu que « c'est du côté de l'*ichthyose* (dans son sens le plus large) qu'il faut se tourner si on veut trouver pour ses observations la place qui leur convient le mieux dans les classifications dermatologique ».

En 1896, M. Mibelli précise encore ses idées (1) :

« Sur la crête de la bordure se dessine nettement un très mince sillon parallèle à cette bordure, ce sillon est occupé par une mince lame cornée presque continue. » Pour l'auteur, le cône kératosique initial ne se trouve jamais dans un orifice folliculaire, mais bien dans un pore sudorifère.

En 1896 encore :

Le cas de Hutchins (2) purement clinique, paraît bien se rapporter à la description des Italiens, le bourrelet périphérique tracé d'un fin sillon, l'aire centrale avec légère atrophie à très fines squames, la localisation s'y retrouvent. L'auteur ne parle pas des muqueuses.

Cas de M. Joseph (3). — « Le premier cas concerne un garçon de 14 ans atteint de cette maladie depuis l'âge de 3 ans ; le second, âgé de 12 ans, serait malade depuis 8 ans. Chez ces deux malades la face dorsale de la main droite était affectée, c'est un des sièges de prédilection de la maladie. Cliniquement elle se manifestait sous forme de petites élevures verruciformes, mais qui partaient du centre d'une des figures rhomboïdales, qui sont formées par le point de croisement des sillons normaux de la peau

(1) L'etiologia e le varietà delle cheratosi, *Giorn. delle mal. ven. et della pelle*, 1896, n° 10.

(2) Hutchins, *Journ. of. cut. and genito urinary diseases*, 1896, n° 10.

(3) Porokératosis, *Zeitschrift f. Derm.*, 1898.

sur les surfaces dorsales des doigts. Elles paraissent ainsi correspondre aux conduits excréteurs des glandes sudoripares. Outre ces cônes cornés isolés, il y avait encore plusieurs plaques analogues à celles décrites par Mibelli comme typiques. Sur ces plaques on voyait le bourrelet rugueux, ondulé, saillant, en connexion avec les glandes sudoripares, tandis qu'au centre la peau était atrophiée et ne présentait que quelques petits cônes acuminés. Il n'existait ni prurit, ni trace quelconque d'inflammation ou de desquamation. Le tableau histologique était particulièrement caractéristique : le stratum corné est très épaissi et fait saillie au dehors en plusieurs points sous forme de bouchons. En ces points il y a aussi une augmentation extraordinaire du réseau qui s'étend sous forme de saillies. Les prolongements interpapillaires sont très élargis et proliférés dans la profondeur. Dans le corps papillaire, très nombreuses papilles allongées et élargies entourées d'un large infiltrat. Celui-ci consiste en leucocytes et cellules fusiformes, tandis que les mastzellen sont en très petit nombre. Ces dernières augmentent dans la profondeur et sont particulièrement nombreuses dans les glomérules des glandes sudoripares. Dans les parties hyperkératosées, il y a de nombreux cônes cornés, encastrés dans les conduits excréteurs des glandes sudoripares, ils font saillie à la surface en quelques points, dans d'autres ils sont tombés. Sur les deux côtés, saillies verruciformes à marche excentrique et dont le volume augmente peu à peu. Dans ces excroissances on trouve de très nombreux conduits excréteurs des glandes sudoripares et dans l'épiderme une grande quantité de canaux bien colorables.

Les glandes sudoripares sont en grande quantité et dans les glomérules il y a de très nombreuses figures de division des noyaux. Le follicule pileux participait en quelques points au processus de kératinisation.

L'orateur croit, avec Mibelli pouvoir affirmer qu'il s'agit ici d'une variété spéciale de kératose.

Pour Gilchrist l'éruption consiste en lésions de siège et de forme variables qui paraissent se modifier avec leur ancienneté, la variété la plus petite qui se rencontre surtout sur le visage consiste en petits élevures semi-globulaires de nature cornée, d'un millimètre de diamètre environ, brun sale. En passant le doigt sur l'élément on sent que le centre est déprimé et le bord légèrement surélevé, arrondi et présente l'apparence d'une bordure au milieu de laquelle court une mince ligne noire.

Quand l'élément s'accroît la base revêt un caractère atrophique.

L'examen histologique d'un grand nombre de coupes des éléments récents et anciens a montré que la lésion consiste en une hyperkératose marquée des pores et des canaux sudoripares et du follicule pileux adjacent.

Dans des coupes prises sur la face il n'était pas évident que l'hyperkératose avait commencé à l'orifice du follicule pileux ; mais, dans d'autres coupes, en particulier dans les coupes des lésions les plus petites, la lésion avait indubitablement commencé autour du pore sudoripare. La lésion plus vieille, en particulier de l'oreille présentait un aspect presque identique avec celle d'une légère psorospermose folliculaire (Darier).

(1) Gilchrist, *John's Hopskins hospital Bulletin*, 1897.

M. Basch a publié un cas très complet cliniquement ; il n'y avait qu'une seule lésion muqueuse. L'examen histologique a été quelque peu sommaire. L'auteur admet que le processus débute par l'épiderme des orifices des glandes et tubes et que l'hyperkératose précède l'hyperacanthose.

Cas de MM. Ducrey et Respighi (2). — La peau et la muqueuse peuvent être atteintes (donc le rôle important des glandes sudoripares est diminué.)

Le liséré kératosique (suivi sur des coupes en série) et le canal dans lequel il s'insère est *continu* ; peut contenir un seul orifice glandulaire ou n'en pas contenir un seul.

Ce processus peut débuter par des points ne correspondant pas à des glandes.

Cas de M. Aberastury (3). — Le cas observé à Buenos-Ayres concerne un sujet masculin, né de parents *italiens* et âgé de 20 ans.

Il n'y a pas de maladie de peau dans la famille. La maladie est calquée sur la description des auteurs italiens ; il y a en particulier des lésions buccales.

L'histologie de ce cas n'a pas été faite.

Cas de M. Galloway (4). — Il s'agit d'une jeune fille de 23 ans, domestique, seule de sa famille ayant des lésions cutanées. L'affection a débuté à 17 ans sur le dos de la main entre le pouce et l'index. Plus récemment au visage.

(1) Basch, Ein Fall der Porokeratosis (Mibelli). *Pester med. chir. Presse*, XXXI, 1898.

(2) *Annales de Dermatologie*, 1898.

(3) Aberastury, Buenos-Ayres, 1899.

(4) *Derm. Soc. of London*, 12 juin 1901.

Les caractères sont identiques à ceux décrits par Respighi, y compris le fin sillon de la périphérie. L'histologie de l'affection n'a pas été étudiée.

Dans la discussion qui a suivi ce cas M. Galloway a fait remarquer que, pour lui, le cas présenté était nettement distinct de celui qu'il avait montré précédemment à la société avec M. Colcott Fox et qu'il avait catalogué nettement *lichen annularis*.

Il semble, dit-il, que dans la porokératose l'épiderme seul soit épaissi ; au lieu que dans le lichen annulaire l'infiltration de la peau entière est manifeste.

Pour M. Galloway les cas de lichen annulaire sont beaucoup plus rares que ceux de porokératose. Il ne considère comme nets que les cas décrits précédemment par Colcott Fox, le cas figuré par Nevins Hyde et Montgomery dans la 6e édition de leur ouvrage « *Diseases of the skin* » et probablement le cas présenté par Lenglet à la Société de Dermatologie de Paris.

CHAPITRE V

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Comme dans notre exposé clinique nous ne pouvons ici que reproduire les examens de MM. Respighi, Ducrey, Mibelli, Reisner, Joseph, Gilchrist et Basch, puisqu'il ne nous a été donné d'observer qu'un seul cas, celui de M. Lenglet qui précisément a été contesté et a soulevé de nouveau le problème de l'existence de la porokératose en tant que maladie autonome. Nous étudierons donc les lésions cutanées et les lésions des muqueuses.

I. **Lésions cutanées.** — Dans son mémoire de 1898, fait en collaboration avec M. Ducrey, M. Respighi donne les résultats de 15 biopsies. Les premières ont porté sur des lésions miliaires acuminées (3 cas) ou aplaties (8 cas), entourées d'une collerette et qu'il considère comme les formes initiales de la maladie.

Trois autres biopsies ont porté sur des lésions annulaires dont l'aire centrale était atrophiée.

Il a examiné ensuite une tache atrophique sans ourlet distinct qui représenterait le terme ultime du processus ; enfin un fragment d'ourlet en forme d'éperon appartenant à une large tache.

Dans une note postérieure il publie encore 4 examens qui concordent absolument avec les précédents.

Tous ces fragments ont été rigoureusement débités en séries.

M. Respighi donne des reproductions photographiques de la plupart de ses coupes.

Il est inutile de reproduire ici l'examen détaillé de chaque cas. Les lésions sont identiques pour chacune des catégories que nous avons établies plus haut.

A. Taches miliaires acuminées. — L'examen des coupes en série démontre à la périphérie de la lésion la présence d'une sorte de rigole continue. Elle est dessinée par une dépression annulaire du corps muqueux qui s'enfonce entre deux saillies papillaires concentriques.

L'aire est déprimée en cupule. Le fond de cette cupule aboutit à l'orifice d'une glande sudoripare.

La dépression annulaire et l'aire centrale sont comblées par de la substance cornée qui dépasse la peau saine et constitue la saillie conique appréciable macroscopiquement.

La collerette, lorsqu'elle existe, est formée par un contrefort circulaire corné qui entoure la base du cône central, est séparé du sommet par un sillon circulaire et se continue à la périphérie avec la couche cornée de la peau saine environnante.

Nous avons donc trois parties à étudier :

Le derme ;

Le corps muqueux ;

La production cornée.

a) Le *derme* est infiltré au niveau du corps papillaire de cellules à noyaux allongés et arrondis. Cette infiltration est considérable surtout au niveau de la rigole périphéri-

que. Sur quelques coupes elle dessine une couche mince et continue, sous-jacente au corps muqueux, renforcée au niveau du canal, et qui envoie des prolongements périvasculaires plus ou moins profondément.

Les vaisseaux sanguins sont dilatés. Il n'y a pas de lésions des glandes sudoripares.

Quelques tubes sudoripares et quelques follicules sébacés viennent s'ouvrir au fond de la rigole.

b) Le *corps muqueux* conserve la même hauteur que sur la peau saine du voisinage.

La couche basale est conservée, sauf au niveau du canal où les cellules de l'infiltrat viennent la disjoindre.

Le corps muqueux proprement dit reste normal ; il n'y a pas d'œdème intercellulaire ou intracellulaire.

Le stratum granulosum est discontinu, pauvre en granulations d'éléidine. Il manque au fond de la rigole.

Le stratum lucidum se différencie mal ; il semble prolonger le précédent, car il contient des cellules à noyaux visibles et quelques granulations se colorant mal.

c) La *saillie cornée annulaire* qui représente la collerette et coiffe la lèvre externe de la rigole est composée de cellules cornées, normales, complètement kératinisées ; elle est due à un processus exagéré, à de l'hyperkératose vraie.

La *saillie cornée centrale* est de même composée de cellules bien kératinisées, mais elle est tapissée par une lame de cellules dont le noyau reste colorable, il y a kératinisation anormale, porakératose.

Cette lame remonte plus ou moins haut sur les parois du cône corné. Elle descend jusqu'au fond du canal cir-

culaire, où elle repose directement sur le corps muqueux sans interposition de stratum granulosum. Lorsqu'un orifice glandulaire vient déboucher au fond de la rigole, le pied de cette bandelette vient s'insérer à côté sur la paroi interne ou externe de ce canal.

B. Taches miliaires planes et calleuses. — C'est dans l'ensemble la même disposition. On retrouve la rigole circulaire avec sa lèvre externe hyperkératosée qui forme la collerette : seulement l'aire centrale, au lieu d'être représentée par un cône corné, reposant dans l'orifice dilaté d'un pore sudoral, est constituée ici par une masse cornée hyperkératosée, plane, coiffant un corps papillaire hypertrophié, papillomateux, dépassant le niveau de la peau saine et même de la collerette.

Dans la masse cornée hyperkératosée, on trouve çà et là des amas parakératosiques à noyau colorable, qui répondent à des dépressions en cupule du corps muqueux. Ces dépressions correspondent à de simples cônes interpapillaires ou parfois à un orifice de tube sudorifère.

a) Le *derme* présente les mêmes altérations que dans les cas précédents. Dans l'aire centrale. comme dans le canal, viennent s'ouvrir des glandes sudoripares et des glandes sébacées. Elles s'ouvrent au fond de dépressions évasées, remplies de lames cornées, mais, tandis que le *trajet intra-épidermique des premières est normal*, le collet des follicules sébacés est évasé et la lame cornée sus-jacente y envoie un prolongement profond.

b) Le *corps muqueux* présente une couche génératrice normale au niveau de l'aire centrale, dissociée au niveau du canal.

c) La *couche cornée* est épaissie, sans rien d'anormal, au niveau de l'aire centrale et de la collerette ; et l'absence d'imprégnation de sa couche moyenne par l'acide osmique, que l'auteur semble donner comme une anomalie, alors que la couche cornée de la peau saine est imprégnée en masse, doit certainement tenir à la plus grande épaisseur du stratum à ce niveau.

La surface latérale de ce plateau corné forme la lèvre interne du canal, elle est tapissée par une lame parakératosique identique à celle que nous avons vue sur les parois du cône corné dans les lésions acuminées.

C. Taches annulaires. — L'aspect de l'aire centrale est celui de la peau saine, avec une apparence peut-être un peu plus compacte du corps papillaire. Toutes les lésions sont localisées au niveau de l'ourlet périphérique.

Dans 2 cas publiés par Respighi dans son mémoire de 1898, puis dans 4 autres publiés dans une note postérieure, cet ourlet est ainsi constitué :

Les deux lèvres du canal périphérique, coiffées de leur bande d'hyperkératose, dépassent les plans voisins et forment ainsi une élevure circulaire. Entre les deux lèvres on retrouve la bandelette parakératosique continue. Lorsque ce bourrelet ne présente pas macroscopiquement de sillon, le microscope montre ces deux lèvres accolées. Le sillon, lorsqu'il existe, est dû à leur écartement. La lame parakératosique reste alors le plus souvent appliquée sur la lèvre interne.

Dans 3 cas la structure de l'ourlet a été trouvée encore plus simple : il n'est constitué que par la lame imparfaitement kératinisée ; il n'y a pas de rigole.

Dans presque tous ces examens on a trouvé des glandes folliculaires et des glandes en tube s'ouvrant dans le canal, et jamais un examen consciencieux, fait en suivant soigneusement les coupes sériées, n'a permis de voir ce liseré pénétrer par sa base dans le trajet intra-épidermique des glandes sudoripares.

Le derme présente toujours les mêmes lésions.

D. Tache atrophique sans ourlet distinct. — On ne trouve à la périphérie qu'un anneau incomplet d'hyperkératose.

Un peu d'infiltration du derme. On trouve des débris de tubes sudoripares atrophiés.

Le *corps muqueux et la couche cornée* ne diffèrent pas du corps muqueux et de la couche cornée des parties avoisinantes.

II. **Lésions de la muqueuse buccale.** — Nous serons très bref, les lésions trouvées ici étant homologues de celles que nous avons déjà exposées à propos des taches cutanées.

Toutes les taches examinées par M. Respighi étaient des taches annulaires. L'ourlet ne présentait pas de sillon linéaire.

La saillie annulaire est constituée par un amas de cellules épithéliales à type spécial qui remplit un canal circulaire dessiné par une dépression du corps de Malpighi.

Les deux parois du canal sont tapissées, au-dessus du corps muqueux, par des cellules plates, à noyau allongé, d'aspect absolument normal sur la paroi externe, à noyaux plus volumineux avec quelques granulations périnucléaires, sur la paroi interne.

Le fond du canal, au contraire, est rempli par des amas de cellules beaucoup plus irrégulières, à noyau petit et irrégulier se colorant mal, cellules, en somme, dont le mode d'évolution est troublé. Cet amas repose au fond du canal sur le corps muqueux. En haut il dépasse les plans voisins et constitue l'ourlet constaté macroscopiquement.

L'aire centrale est légèrement surélevée au-dessus de la muqueuse normale avoisinante. La couche épithéliale présente le même aspect que sur la lèvre interne du canal.

Les papilles et les cônes interpapillaires sont légèrement hypertrophiés.

L'infiltration du derme est analogue à celle que nous avons trouvée sous les taches cutanées. Les cellules rondes dissocient la couche basale du corps muqueux au niveau du canal et pénètrent assez haut dans le stratum filamentosum.

Les glandes qui viennent s'ouvrir dans le canal circulaire ou dans l'aire centrale, sont entourées de cellules d'infiltration. Leurs orifices ne sont pas dilatés et ne présentent pas de bouchons cornés.

De tous ces examens M. Respighi conclut que le processus essentiel de la maladie est un trouble de kératinisation à processus centrifuge laissant derrière lui des vestiges de son passage sous forme d'amas incomplètement kératinisés. Ce processus débute en un point quelconque, à l'orifice d'une glande ou dans un cône interpapillaire ordinaire. La présence de ces amas parakératosiques dans l'aire centrale, au-dessus de cônes interpapillaires ordinaires ou au-dessus de l'orifice d'un tube sudorifère, en fait foi. Et cette constatation doit empêcher de croire que

la présence de ces cellules cornées à noyau est forcément en relation avec une lésion d'un tube glomérulaire.

Ce travail de kératinisation incomplète s'accompagne d'une forte hyperkératose qui obstrue les orifices glandulaires et amène ainsi une atrophie secondaire des glandes.

Le point de départ est-il dans l'épiderme lui-même ou dans le derme? Respighi hésite à se prononcer.

La vue des lésions dermiques relativement importantes dans ses derniers examens, le ferait pencher pour une origine dermique.

Mais l'accord est loin d'être fait entre les dermatologistes, dont nous avons cité plus haut les travaux, sur les lésions histologiques de la porokératose et surtout sur leur interprétation.

M. Mibelli insiste peu sur le canal périphérique que décrit si minutieusement M. Respighi (lésion histologique qu'il ne faut pas confondre avec le sillon linéaire, inconstant d'ailleurs, qui sépare la collerette de la saillie centrale, dans les lésions miliaires, ou divise en deux l'ourlet périphérique des lésions annulaires). Il décrit, comme l'auteur précédent, la lame parakératosique qui traverse le bourrelet corné, mais il s'éloigne de Respighi sur les points suivants : Pour lui, d'abord, la présence de cette lame est liée à une modification des tubes sudoripares. Il l'a vue plusieurs fois traversée par un canal ; et sur quelques préparations, elle paraît nettement se continuer avec un canal sudoripare en transformation cornée. D'où la conclusion que le processus débute au niveau des tubes sudoripares par une transformation cornée précoce, avec production de matière cornée incomplète, dès que

ces tubes pénètrent dans le corps muqueux. Les follicules ne prendraient jamais part à ce processus.

Mibelli comprend aussi de façon différente l'évolution de la maladie. Il explique l'extension des lésions par juxtaposition d'éléments nouveaux se produisant au niveau des pores sudoraux voisins. Il s'appuie, pour défendre cette conception, sur un examen où il aurait trouvé un petit amas corné centré par un tube sudoripare adjacent à un anneau en évolution. Il voit là le processus d'extension pris sur le vif et se faisant par contiguïté et non par continuité, comme le veut Respighi.

Il n'a pas vu de glande venir s'ouvrir sur l'aire centrale. Il n'a trouvé que des débris atrophiés dans l'épaisseur du derme, atrophie consécutive à une dilatation kystique observée dans quelques cas.

Mibelli insiste enfin fortement sur l'aspect verruqueux de la couche cornée au niveau du bourrelet, des cônes inclus dans l'aire centrale, et des taches calleuses : hypertrophie papillaire, allongement des cônes interpapillaires envahis par la transformation cornée.

Il passe rapidement sur l'infiltration du derme.

Reisner a vu, comme Mibelli, des bouchons cornés à kératinisation incomplète s'enfoncer dans l'orifice des tubes sudoripares. Il admet la même pathogénie que Mibelli, bien qu'il ait vu des bouchons identiques pénétrer dans les orifices folliculaires. Il se base sur ce fait que les lésions du début sont toujours centrées par un pore sudoral.

Il insiste peu sur l'infiltration du derme.

Max Joseph a trouvé les mêmes lésions et admet la

même interprétation. Il s'étend davantage sur l'infiltration papillaire.

Gilchrist a vu les lésions débuter aussi bien par les glandes sudoripares que par les follicules.

Il ne parle pas des lésions du derme.

Basch donne un examen et une interprétation identiques aux examens et à l'interprétation de Mibelli.

Comme on l'a vu plus haut, le cas de Lenglet, après une discussion à la Société de dermatologie, a été rangé d'après l'examen histologique parmi les lichens. Nous ne voulons donc pas le reproduire ici ; et nous n'avons pas à en tenir compte dans ce chapitre.

En somme si nous comparons ces différents examens, en retenant seulement les données positives de chacun d'eux, ce qui nous paraît le procédé le plus logique, nous pouvons comprendre ainsi les lésions essentielles de la porokératose et leur marche :

1° Production d'une zone parakératosique accompagnée presque toujours d'hyperkératose, et reposant le plus souvent dans une sorte de canal circulaire.

2° Infiltration du corps papillaire, venant dissocier la couche basale et infiltrer le corps muqueux.

3° Souvent, au-dessous de la zone hyperkératosique, hypertrophie des papilles et aspect papillomateux de la lésion.

Ce processus a une progression centrifuge ; il laisse derrière lui un peu d'atrophie de l'épiderme, et de sclérose du derme sous-jacent.

Il est difficile d'admettre pour ces lésions un début constant sur tel ou tel point de l'épiderme, bien que les

lésions miliaires cutanées apparaissent toujours autour d'un pore sudoral. En effet, si Mibelli a vu le bourrelet s'implanter dans ces orifices, Respighi l'a vu passer au-dessus sans y pénétrer. D'autre part, Reisner et Gilchrist ont vu des cônes parakératosiques pénétrer dans les orifices des follicules aussi bien que dans les pores sudoraux.

D'ailleurs Respighi fait observer qu'on ne saurait plus admettre ce début exclusif, au niveau des canaux sudorifères, depuis qu'on a constaté la présence de la lésion sur la muqueuse buccale et sur le gland.

Étude critique et diagnostic entre la porokératose et le lichen plan.

Trouve-t-on dans ces examens les éléments suffisants pour constituer un type histologique bien net, une lésion qui serait caractéristique de la porokératose?

Tous les auteurs qui ont étudié cette dermatose s'accordent à décrire une lame de kératinisation imparfaite. Respighi avait cru d'abord que sa rigole périphérique pouvait être considérée comme spécifique ; mais il ne l'a pas toujours rencontrée, et les autres auteurs n'en parlent pas. Cet aspect pourrait bien tenir seulement à l'action d'un fixateur un peu brutal.

Les lésions du derme sont banales.

Il ne reste pour caractériser la porokératose que cette lame continue de kératinisation imparfaite.

Nous ne la trouvons indiquée dans aucune autre dermatose. Nous avons relevé, il est vrai, parmi les coupes d'une dermatose squameuse très voisine du psoriasis, et ne rap-

pelant en rien cliniquement la porokératose, des figures absolument superposables à celles que donne Respighi : une lame cornée envoyant dans les follicules et les tubes sudoripares des prolongements cornés plus ou moins complètement kératinisés, avec, aux deux extrémités de cette lame, une petite lamelle de porokératose.

Cette lamelle périphérique, sur une des coupes, pénètre même dans un sillon semblable à celui que décrit Respighi ; et elle est, en ce point, traversée par les spires d'un tube sudoripare (disposition sur laquelle insiste Mibelli).

La couche basale du corps muqueux est dissociée, en certains points, par des cellules rondes qui infiltrent le corps papillaire.

Mais cet aspect ne persistait pas sur toutes les coupes de la série ; et nous admettons, pour le moment au moins, que la présence de cette lame *continue*, caractérise histologiquement la porokératose.

Le cas de Lenglet, où elle n'a pas été trouvée, nous semble donc devoir être rangé dans le lichen plan, dont il présente, d'ailleurs, les lésions dermiques. Mais nous ne pouvons nous empêcher, à ce propos, de regretter que les auteurs italiens n'aient pas insisté davantage sur ces lésions dans leurs examens.

En effet, si l'on remarque que, cliniquement, le diagnostic entre la porokératose et le lichen plan circiné ne peut guère être fait que sur la présence du sillon ; que, d'autre part, le sillon peut manquer dans la porokératose, et qu'enfin, il existait dans le cas de Lenglet dont nous faisons du lichen, on voit combien ces deux dermatoses ont de points de contact.

Sans doute, nous avons, pour les différencier, l'examen histologique, et la présence, dans la porokératose, de la lame parakératosique continue mise en évidence sur les coupes en série. Mais les examens de lichen plan circiné sont très rares ; et nous voudrions être bien sûr qu'on ne peut jamais y trouver cette bandelette ; il n'y aurait rien là d'impossible puisque dans le lichen ordinaire on peut trouver de la porokératose.

Il importerait donc d'avoir une description minutieuse de l'infiltrat dermique de la porokératose, et de ses rapports avec le corps muqueux. Celui du lichen, au moins dans les éléments adultes, les seuls qu'on pourrait confondre avec ceux de la porokératose, est nettement caractérisé par son importance et sa tendance à la destruction des cônes interpapillaires, d'où un aspect en arceaux de la limite inférieure du corps muqueux, hypertrophié et œdématié.

De plus cette destruction semble se faire assise par assise ; il semble qu'il y ait usure du corps de Malpighi au contact de l'infiltrat papillaire ; les limites de ces deux couches sont le plus souvent très nettes et l'on trouve parfois une lacune entre elles.

Les auteurs italiens, au contraire, nous parlent seulement d'une dislocation de la couche génératrice par des cellules d'infiltration, telle que la limite entre le derme et l'épiderme cesse d'être nette, et ne notent pas de déformation du corps muqueux.

Ce sont là des lésions banales d'inflammation qu'on retrouve dans nombre de parakératoses.

Mais nous voudrions plus de précision encore dans cette

description, qui pourrait nous donner un nouveau point de repère pour notre diagnostic histologique.

Cette intrication des caractères macroscopiques du lichen circiné et de la porokératose ne serait plus alors pour nous embarrasser : il nous suffit de nous rapporter à l'enseignement de notre maître Brocq.

Tous les types morbides en dermatologie présentent des points de contact, et même des transitions insensibles, Mais sur la chaîne ininterrompue des lésions cutanées, on place de distance en distance des jalons : ce sont les types caractéristiques, ils donnent leur nom au groupe qui les entoure.

Ils tirent leur individualité de la réunion de caractères cliniques ou histologiques qui manquent aux deux extrémités de la série, où les faits se confondent peu à peu avec ceux du groupe voisin. Sur les confins des groupes lichen et porokératose, on peut fort bien concevoir un élément de lichen circiné avec sillon, et un élément de porokératose sans sillon. La dermatose, par l'ensemble de ses caractères, se rattache encore au lichen par exemple tandis que cet élément en particulier est déjà plus près de la porokératose.

Mais encore faut-il, pour pouvoir légitimement constituer ces types morbides, qu'ils aient au centre du groupe une individualité marquée.

Or, ici, cette individualité de la porokératose, la clinique nous paraît insuffisante à la fournir. Nous cherchons dans l'histologie un point d'appui plus solide. Elle semble nous l'avoir donné, mais nous voudrions plus de certitude en-

core ; et de nouvelles recherches nous semblent nécessaires.

Pour le moment, nous nous croyons autorisé, en nous basant sur celles qui ont déjà été faites, à poser, au moins provisoirement, les conclusions suivantes :

CONCLUSIONS

I. — La porokératose de Mibelli ; hyperkératose centrifuge atrophiante de Respighi ; pseudo-lichen circiné de Tommasoli, paraît constituer une entité clinique.

II. — Chacun de ces principaux caractères : maladie familiale à lésions circinées, composées d'une saillie et bourrelet périphérique tracé d'un étroit sillon ; zone centrale à tendance atrophique, peut manquer. Leur ensemble constitue un tableau clinique bien net.

III. — Histologiquement la lésion caractéristique serait une bandelette annulaire de kératinisation imparfaite — les autres lésions : hyperkératose et infiltration du derme pouvant faire défaut.

IV. — Le lichen plan circiné peut simuler absolument (Du Castel et Lenglet) le tableau clinique de la porokératose ; l'histologie seule permet de faire le diagnostic.

Vu :
Le Président de la thèse,
CORNIL.

Vu :
Le Doyen,
DEBOVE.

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
GRÉARD.

BIBLIOGRAPHIE

Respighi. — Di una ipercheratosi non ancora descritta. *Giornale ital delle mal. vener. e della pelle*, 1893, p. 956, *Annales de D. et Syph.*, 1894, p. 113.

Mibelli. — *Contributo allo studio delle ipercheratosi dei canali sudoriferi « Porokeratosis »*, Pise, 1893.

— Forme rare de Kératodermie. Porokératose, *Internat. Atlas seltener Hautkrank.* Heft IX, n° 27.

— Beitrag zum Studium der Hyperkeratosen der Knaüeldrüsengänge (Porokeratosen), *Monatshefte f. prakt. Dermat.*, 1er nov. 1893, p. 417.

Respighi. — Ueber eine noch nicht beschriebene Hyperkeratose, *Monatshefte f. prakt. Dermat.*, 1894, t. 2.

Mibelli. — Sulla porokeratosi; a proposito di una critica, *Giornale delle mal. ven. e della pelle*, 1894, fasc. III.

— Ueber Porokeratose, *Monatsh. f. prakt. Derm.*, 1895, t. I, p. 369.

Tommasoli. — Sulla nuova ipercheratosi recentemente studiata da Mibelli e da Respighi, *Commentario clinico del. mal. cut. e genito-urinarie*, 1894, p. 37.

Mibelli. — *Sulla porocheratosi.* Milano, 1894.

Unna. — Art. Porokeratosis, *Histopathologie der Hautkrankh.*, Berlin, 1894.

Respighi. — Sull' ipercheratosi eccentrica, *Giorn. delle mal. ven. e della pelle*, I, 1895.

Mibelli. — « Ipercheratosi eccentrica » due parole al Dr É. Respighi, *Giorn. delle mal. ven. e della pelle.*

— L'etiologia e le varietà delle cheratosi, *Giorn. delle male. ven. e della pelle*, 4 et 5, 1896 ; *Monatshefte*, Bd XXIV, n° 1, 1897.

— L'etiologia e le varieta delle cheratosi, *Giorn. italiano delle mal. ven. e della pelle*, 1896, fasc. IV et V.

B. Hutchins. — A case of porokeratosis Mibelli, *Journal of cutan. and genito-urin. diseases*, 1896, n° 10.

Reisner. — *Ein Fall von Porokeratosis*, Inaugural. Dissertation Strassburg, 1896.

Max Joseph. — Porokeratosis, *Zeitschrift f. Dermat.*, 1897, p. 287.

Respighi. — In *ibidem*, p. 636.

T. Gaspar Gilchrist. — A case of porokeratosis (Mibelli) or hyperkeratosis excentrica (Respighi) with a remarkable family history, *John's Hopkins Hospital Bulletin*, n° 74, may 1897.

Basch. — Ein Fall von Porokeratosis (Mibelli), *Pester medicinisch-chirurgische Presse*, n° 27, 1898 (Schwimmer's Festschrift), 1897.

Ducrey et Respighi. — Nouvelle étude clinique et histologique sur l'affection improprement appelée porokératose caractérisée par des lésions de la peau et des muqueuses, *Annales de Dermatologie*, juillet 1898.

— Localisations sur la muqueuse buccale de l'affection improprement appelée porokératose, *Annales de Dermatologie*, 1898.

— Sur une singulière dermatose à localisations cutanées et muqueuses, hyperkératose figurée centrifuge atrophiante, *Annales de Dermatologie*, juillet, août, septembre 1898.

Wende. — Ein Fall von Porokeratosis, *Journ. of. cut and genito-ur. diseases*, novembre 1898, *Monatshefte,* 1899, t. I, p. 46.

Mibelli. — Ueber einen Fall von Porokeratosis mit Lokalisation im Munde und an der Glans, *Archiv. f. Derm. u. Syph.*, XLVII, Band 1, Heft, 1899.

Gilchrist. — Eleven cases of Porokeratosis (Mibelli) in one family, *Journ. of. cut. and genito-urin. diseases*, avril 1899, *Annales dermat.*, 1898, p. 790 et *Giornale italiano delle mal. vene e della pelle*, 1899, p. 362.

Respighi. — Hyperkératose figurée centrifuge atrophiante. Nouvelle contribution, *Annales de Dermatologie*, t. X, VIII.

Heller. — Porokeratosis, *Berlin. Derm. Gesellschaft*, — *Derm. Zeitschr.*, 1899, p. 82.

— Ein Fall von Porokeratosis, *Derm. Zeitschr.*, 1899, p. 691.

Aberastury. — A proposito de un caso de porokeratosis o hiperkeratosis figurada centrifuga atrophiante Casos de observation, *Annales del circulo medico*, Buenos-Ayres, XXIII, n° 1, 1900.

Respighi. — Neuer Beitrag zur hyperkeratosis centrifuga, *Monatsh.*, 1900, t. I, p. 269.

Du Castel et Lenglet. — Porokératose de Mibelli. Hyperkératose centrifuge atrophiante de Respighi. Pseudo lichen circiné porokératosi-

que de Tommasoli, *Société française de Dermatologie*, 1er février 1900, *Archives de Dermatol.*, février 1900, p. 228.

Harltung. — Ein Fall von Porokeratosis Mibelli. Breslauer derm. Vereinig, 23 novembre 1900, *Archiv. für Dermatolog.*, 1901, Band, 56 p., Seite 147.

James Galloway. — Rapports entre les formes circinées du lichen et la porokératose, *Soc. Dermat.*, Londres, 12 juin 1901, *Brit. journ. of dermatol.*, juillet 1901, p. 262.

Imp. J. Thevenot, Saint-Dizier (Haute-Marne).

Imp. J. Thevenot, Saint-Dizier (Haute-Marne)